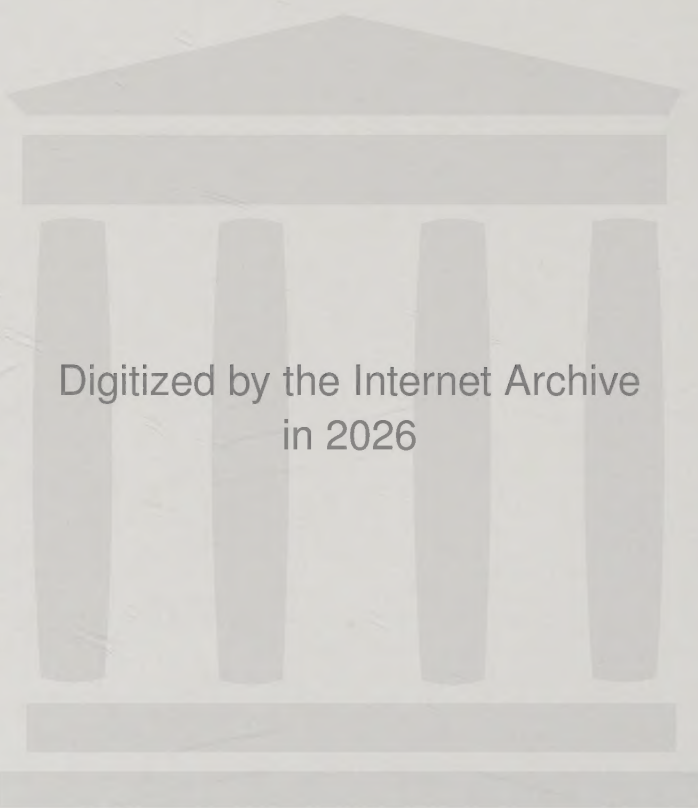


**Über eine einseitige striäre Phakomatose
der Haut mit okulärer, ossärer und
zerebraler Beteiligung**

von
Ernst-Uwe Wagner
aus
Weida/Thüringen

1971 # 156



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548401_0056

Aus der Klinik und Poliklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Professor Dr. med. O. Hornstein

Über eine einseitige striäre Phakomatose der Haut mit okulärer, ossärer und zerebraler Beteiligung

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Ernst-Uwe Wagner
aus
Weida/Thüringen

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof.Dr.med.W.Schiefer

Referent: Prof.Dr.med.O.P.Hornstein

2.Prüfer: Prof.Dr.med.K.F.Bauer

Tag der mündlichen Prüfung: 16.Februar 1971

Meiner Mutter

in memoriam

*

Meinem Vater

zum 70. Geburtstag

Inhaltsverzeichnis

- I. Einleitung
- II. Literaturübersicht über striäre Naevi der Haut
 - 1. Zur formalen Genese
 - 2. Verschiedene nosologische Formen striärer Naevi
 - 3. Fälle vom Typ der eigenen Beobachtung
- III. Darstellung des Falles einer striären Phakomatose
 - 1. Krankenbeobachtung
 - a) Familienanamnese
 - b) Eigene Anamnese
 - c) Allgemeinbefund
 - d) Hautstatus
 - e) weitere Befunde
- IV. Diskussion
- V. Zusammenfassung
- VI. Literaturübersicht

I. Einleitung

Mit der Bezeichnung "Muttermal" ("Naevus", lat. "Fehler, verunstaltender Fleck") benennt man Hauterscheinungen (Dermatosen), die nicht nur angeboren sein, sondern auch durch Traumen mechanischer, kalorischer oder infektiöser Art ausgelöst werden, wachsen und verschwinden können (GOUGEROT).

Als Dermatosen können sie einseitig oder beidseitig, in letzterem Fall symmetrisch oder asymmetrisch auftreten (LUTZ).

Wenn diese Hautveränderungen in streifiger, linienförmiger oder flächiger Anordnung auftreten, spricht man von "systematisierten Naevi" (KUSKE).

Treten Naevi verschiedener Art miteinander kombiniert oder mit Mißbildungen verschiedener Organe auf, so handelt es sich um eine Phakomatose (KITAMURA und FURUYA). LEIBER und OLBRIICH fassen diesen Begriff enger als "Oberbegriff für congenitale, ektodermal - dysplastische Krankheitsbilder, bei denen gleichzeitig krankhafte Veränderungen der Haut und des Zentralnervensystems (einschließlich der ektodermalen Anteile des Auges) bestehen". Der Begriff "Phakomatose" geht auf VAN DER HOEVE zurück, der ihn von "phakos" (griech., "Muttermal") ableitete und in die Medizin einführte.

Synonyma sind (nach LEIBER und OLBRICH):

neuroektodermales Syndrom,
neurocutanes Syndrom,
neuroektodermale Dysplasie,
neuroektodermale Dysplasie mit blastomatöser
Komponente (BIELSCHOWSKY),
Phakomatose - Syndrom,
dysplasies neuro-ectodermiques congénitales
(VAN BOGAERT).

Folgende Syndrome werden heute zu den Phakomatosen
gerechnet (nach LEIBER und OLBRICH):

BOURNEVILLE - Syndrom,
PRINGLE - Syndrom,
v.HIPPEL - LINDAU - Syndrom,
v.RECKLINGHAUSEN - Syndrom,
STURGE - WEBER - KRABBE - Syndrom,
LOUIS - BAR - Syndrom,
BONNET - DECHAUME - BLANC - Syndrom.

In weiterem Sinne gehören noch dazu:

EHLERS - DANLOS - Syndrom,
GRÖNBLAD - STRANDBERG - Syndrom,
OSLER - Syndrom,
Dysrhaphe - Syndrom,
BROOKE - Syndrom,
FEUTZ - JEGHERS - Syndrom,
KLIPPEL - TRENAUNAY - Syndrom,
MAFUCCI - Syndrom,
ALBRIGHT - Syndrom,
GRUBER - Syndrom,
GOFRIED - PRICK - CAROL - PRAKKEN - Syndrom,

VAN BOGAERT - DIVRY - Syndrom,
OTA - Syndrom,
GORLIN - GOLTZ - Syndrom
und andere mehr.

Bei einer "striären Phakomatose" bestehen die Hauterscheinungen aus systematisierten Naevi. Nur von diesen soll im Folgenden die Rede sein. Und zwar an Hand eines Falles einer

E i g e n s t ä n d i g e n c e r e b r a l -
o c u l ä r - d e r m a l e n P h a k o m a t o s e
m i t d e x t r o l a t e r a l e m , s y s t e m a -
t i s s i e r t e m , s t r i ä r e m N a e v u s
p a r t i m h y p e r k e r a t o t i c u s p a r -
t i m s e b a c e u s , der beim Erlanger Dermato-
logenabend in der Universitäts-Hautklinik Erlangen-
Nürnberg am 29.11.1967 von HORNSTEIN und WOLLENSAK
vorgestellt wurde.

II. Literaturübersicht über striäre Naevi der Haut

1. Zur formalen Genese

Seit dem vorigen Jahrhundert sind zahlreiche Versuche gemacht worden, den eigenartigen Verlauf der striären Dermatosen zu anatomisch vorgegebenen Hautlinien in Beziehung zu setzen. Man hoffte, auf diese Weise einen Hinweis auf ihre Entstehung zu bekommen: so wurde ein Zusammenhang mit der Richtung der Aufstellung der Haare oder der Reteleisten der Haut gesucht (BLASCHKO).

KOPP und MANCHOT postulierten einen Zusammenhang mit dem Verlauf der Blutgefäße. HELLER sah einen Zusammenhang mit dem Verlauf der Lymphgefäße der Haut. Andere Theorien, die sich auf das Nervensystem beziehen, werden heute noch diskutiert. PHILIPPSON beobachtete, daß viele lineare Naevi dem Verlauf der Linien folgen, die die Ausbreitungsgebiete der sensiblen Hautnerven (periphere Innervation) abgrenzen (VOIGTsche Demarkationslinien). Dieser Theorie schließt sich auch BOHNSTEDT an. Auch BLASCHKO beschäftigte sich mit dieser Theorie und stellte die Hypothese auf - weil an diesen Linien verschiedene Wachstumsrichtungen der Haut zusammenstoßen sollen -, daß hier als an einem "locus minoris resistentiae" sich besonders leicht embryonale Störungen in der Struktur der Haut ausbilden können. Die älteste Theorie (v.BÄRENSPRUNG) geht von der Beobachtung aus, daß manche Naevi sich in den Feldern der radikulären Innervation (Dermatome) anordnen, und er schließt daraus, daß die Krankheit intrauterin in einem oder mehreren Spinalganglien entsteht.

1960 zeigte DAHM am Beispiel der Incontinentia pigmenti, daß bei der formalen Genese systematisierter Dermatosen "sympathische Grenzlinien" von Wichtigkeit sind. Das sind Linien, die Gebiete unterschiedlicher zentraler sympathischer Innervation voneinander trennen.

Die Zahl und Auswahl der betroffenen Linien erscheint vom Angriffspunkt, Umfang und von der Art der auslösenden nervalen Störung weitgehend unabhängig zu sein. DAHM vermerkt, dies sei die Erklärung dafür, daß bei der Incontinentia pigmenti die konstanten Hautveränderungen mit wechselnden andersartigen Fehlbildungen verbunden sind. DAHM spricht außerdem von Innervationsgefällen, "deren dauernder Wechsel die Linie zu Territorien latenter Dysharmonie macht". Damit werden die Morphogenese,

die Lokalisation und der Ablauf anderer Dermatosen beeinflusst. DAHM erwartet besonders große Innervationsgefälle im Bereich der Axiallinien, vor allem der Schulter und des Armes. Damit ließe sich die Prädisposition dieses Bereiches für die Lokalisation des Lichen striatus in Zusammenhang bringen. Dies wird als Beweis dafür gewertet, daß die Theorie des Autors nicht nur für Bereiche des Stammes, sondern auch für die Extremitäten Gültigkeit besitzt.

Demgegenüber beobachteten schon JADASSOHN und STRASSER, daß noch in keinem Fall von Naevus linearis die Linien sich ausschließlich nach einem der bekannten Liniensysteme gerichtet haben.

Die Theorie, daß systematisierte Naevi keimplasmatisch bedingt sind (MEIROWSKY), wurde durch Untersuchungen von eineiigen Zwillingen durch SIEMENS widerlegt.

Möglicherweise ist eine Disposition zur Naevuserkrankung erblich, aber nicht die Ausbildung des einzelnen Naevus.

So ist heute noch die Ursache der Entstehung der striären Naevi der Haut trotz der zahlreichen Theorien nicht geklärt (SCHOLTZ und HODARA).

2. Verschiedene nosologische Formen striärer Naevi.

Nicht nur Naevi, sondern auch andere aus der allgemeinen Dermatologie bekannte Krankheiten können unter dem Bild einer striären Dermatose auftreten. Beim *Zoster* ist dieses Erscheinungsbild obligat und in seiner Ursache auch geklärt. Eine striäre Verhornungsanomalie können bilden: der *Lichen ruber* (GOLDSCHMIDT,

HERXHEIMER; JADASSOHN), die P s o r i a s i s v u l g a r i s (RONA, WAELSCH; JADASSOHN), die S c l e r o d e r m i e (TUTON; RUETE), die D y s k e r a t o s i s f o l l i c u l a r i s D A R I E R (ROBINSON; LEEMING), die I c h t h y o s i s (BOEGEL, GASSMANN, LEDERMANN und PHILIPPSON; HUTCHINSON und OPPENHEIMER). Auch die N e u r o d e r m i t t i s d i f f u s a (BLASCHKO; POEHLMANN; vergl. auch JADASSOHN), sowie jede E k z e m f o r m können striär auftreten.

Unter den zahlreichen Erscheinungsformen der Naevi finden sich streifenförmige Anordnungen besonders bei N a e v u s v e r r u c o s u s und N a e v u s s e b a c e u s. Aber sie wurden u.a. auch beschrieben bei N a e v u s l i p o m a t o d e s (JACKSON), N a e v u s p a p i l l a r i s (NEUMANN, POTT). Erwähnenswert ist die Beobachtung eines streng einseitigen systematisierten Basalzellnaevus mit bandförmiger Ausdehnung über Kopf, Stamm und Extremitäten mit klinisch comedo-ähnlichen Effloreszenzen (CARNEY), sowie der ebenfalls vorher noch nicht beschriebene Fall eines striären Naevus depigmentosus, in dessen Ausbreitungsgebiet sich eine Keratosis follicularis befindet (SIEMENS).

Es ist der Fall eines 5jährigen Mädchens, das seit der Geburt an der Außenseite des linken Beines einen streifenförmigen, systematisierten Naevus aufweist. Im Bereich dieses Naevus befindet sich eine Keratosis follicularis. Nach Angaben von SIEMENS ist die Kombination eine Naevus depigmentosus mit einer naevoiden Keratosis follicularis vorher noch niemals beschrieben worden.

3. Fälle vom Typ der eigenen Beobachtung

Bevor der eigene Fall einer striären Phakomatose wiedergegeben wird, sollen einige ähnliche Krankheitsfälle aus der Literatur vorweggenommen werden, damit sie zusammen mit dem eigenen diskutiert werden können.

FALL 1

GERHARDT (1870) beschreibt Beobachtungen über ein "n e u r o p a t h i s c h e s H a u t p a p i l l o m" an einem 6jährigen Mädchen. Es handelt sich um einen kongenitalen Naevus. Guter Ernährungszustand. Die Nase, die linke Hälfte der Oberlippe und ein Teil der linken Wange weisen bis zur Mittellinie quer verlaufende Streifen auf. Hinter dem rechten Ohr befindet sich ein fünfmarkstückgroßer papillomatöser Fleck. An der rechten Bauchhälfte bis zum Nabel ist eine Anzahl runder und ovaler, linsen- bis fünfmarkstückgroßer, etwas streifiger, längs der Intercostalräume angeordneter Papillome. Sie sind erhaben, derb anzufühlen, teils röter als die Haut, teils schwärzlich pigmentiert. Ebensolche Veränderungen finden sich längs des ganzen rechten Oberarmes und längs der Radialseite des Unterarmes bis zum Handgelenk hin. Die untere Körperhälfte ist frei. Im Alter von drei Jahren wurden erstmalig Krampfanfälle festgestellt. Schädelbau und Sinne sind normal; es besteht ein angedeutetes Sprachvermögen. Das Kind ist nur von geringer Intelligenz.

FALL 2

SPIETHOFF (1926) demonstrierte ein Kind mit strichförmigem N a e v u s v e r r u c o s u s mit Augenbeteiligung. Hautveränderungen finden sich auf der linken Nasenseite bei gleichzeitigem Strabismus convergens links. Das Präputium ist in der Mittellinie defekt. Bemerkenswert ist, daß bei dem Vater des Kindes auf der linken Seite ein Strabismus divergens besteht.

FALL 3

SCHUMACHER und ENGELHARDT (1926) berichten von einem neugeborenen Knaben mit ausgedehntem halbseitigem Muttermal und Augenveränderungen. Die Hautveränderungen auf der linken Kopf- und Halsseite überschreiten geringfügig die Medianlinie. Es sind teils flache, teils höckerig erhabene gelb-rötliche Hautpartien mit derber und gekörnelter Oberfläche. Die Lanugobehaarung fehlt. Auch innerhalb der Naevusmassen ist die normale Hautfärbung erhalten. Am harten Gaumen in der Sutura palatina mediana und am Mundboden befinden sich mehrere bis stecknadelkopfgroße, leicht erhabene Papeln. Die Oberlippenschleimhaut ist frei. Auf der Mittellinie der Unterlippe ist eine bis zum Alveolarfortsatz reichende, 2-3 mm breite streifige Veränderung festzustellen.

Histologisch zeigt die Haut dieser Gegend nur größere und zahlreichere Talgdrüsen als in normaler Haut, mitunter auch ein Konvolut von Talgdrüsenzellen oberhalb des Rete MALPIGHI. Die übrigen Naevuspartien haben vorwiegend Geschwulstformen aus Talgdrüsen und embryonalen Haaranlagen. Das rechte Auge zeigt an der Kornea eine pterygiumartige Wucherung, vielleicht auch ein Kolobom der Aderhaut. Das linke Auge hat ein angedeutetes Oberlidkolobom mit einer Überwucherung der Kornea mit wulstiger Konjunktiva, die hier stärker ausgeprägt ist als rechts und den Verdacht auf ein subkonjunktivales Lipom erweckt.

FALL 4

LEVEN (1930) beschreibt den Fall eines einjährigen Mädchens mit ausgedehnten linear angeordneten Naevi sebacei, die einseitig im Gesicht, auf der Brust, auf Rücken und Arm lokalisiert sind. Außerdem findet sich ein Naevus pigmentosus an der rechten Ferse und eine Ptosis des linken Augenlides.

FALL 5

BENGISU (1939) fand bei einem 14jährigen Knaben einen Naevus, der die ganze linke Gesichtshälfte von Stirn bis Kinn bedeckt und sich nach innen bis auf den harten Gaumen und die linke Zungenhälfte ausdehnt. Der Augenbefund links zeigt eine Stauung der Bindehautgefäße, eine glaukomatöse Exkavation der Papille, eine Venenstauung der Retina und weißliche Membranen um die Papille bis zur Macula hin. Der Druck des linken Auges wurde nicht gemessen.

FALL 6

GROEGER (1949) beschreibt einen Fall eines ein Jahr und neun Monate alten Mädchens mit kongenitalen Haut- und Augenmißbildungen. An der rechten Körperseite finden sich streifige, systematisierte, gerstenkorn-große, in der Hauptspaltungsrichtung liegende, weißliche sklerodermieartige Flecken. Sie ziehen hinter dem Ohr hervor seitlich bis zur Halsmitte, sowie von dem mittleren Hinterhaupt um den Hals herum bis zur vorderen Schweißrinne etwa in Höhe der Brustwarzen, vom oberen Schulterbereich zum unteren Skapulapol, von der Mitte des hinteren Beckenkammes bis zur Mitte des Bauches, von der Ellenbeuge bis kurz über die Beugeseite des Handgelenkes. Die ophthalmologische Untersuchung ergab einen Naevus auf dem Stromablatt der Iris bei neun Uhr.

FALL 7

MONAHAN, HILL und VENTERS (1967) beschreiben eingehend den Fall eines n e u r o k u t a n e n S y n d r o m s. Dieses Krankheitsbild wurde bereits 1966 von MARDEN und VENTERS erwähnt. MONAHAN und seine Mitarbeiter untersuchten das Kind nochmals im vierten und fünften Lebens-jahr.

Das Mädchen zeigte bei der Geburt und kurze Zeit da-nach multiple erhabene gelbe Hautveränderungen im Ge-sicht und am Körper. Beidseitig bestand eine Korneal-trübung, Blindheit, Taubheit; das Kind hatte eine Aortenisthmusstenose und litt an Grand-mal-Anfällen. Die weitere Entwicklung des Kindes brachte einen Hydrocephalus, eine Erweiterung der Sella turcica, eine Asymmetrie von Kopf und Gesicht. Es bestanden nur sehr geringe Anzeichen vor Sprechen, Gehen und Lächeln. A u g e n b e f u n d: horizontaler und Drehnystagmus beider Augen. R e c h t e s A u g e: teilweise Vaskula-risation der Kornea, Choroidalkolobom temporal unter Einschluß der Macula. L i n k e s A u g e: die Kornea ist fast vollständig vaskularisiert, es besteht ein ausgedehntes Leukom.

H a u t s t a t u s: es finden sich gelbe, erhabene Veränderungen im Gesicht (auf Stirn, Nase, Lippen, Wangen), auf dem Kopf, wo dann das Haar fehlt, an Hals und Stamm. Die Ohren und der Nacken tragen große vor-stehende pigmentierte Massen.

TABELLE 1

Autor und Jahr	Geschl. u. Alter	Hautveränderung	Weitere Befunde
Gerhardt 1870	♀ 6J.	Striäre, pigmentierte Papillome	Geistig retardiert, Epilepsie
Spiethoff 1926	Kind	Striärer Nävus verrucosus	Strabismus convergens, congenitaler Präputiumdefekt
Schumacher 1926 und Engelhardt	♂ Neugeb.	Nävus verrucosus striatus	Pseudopterygium der Kornea
Leven 1931	♀ 1J.	Systematisierter Nävus sebaceus, Nävus pigmentosus	Ptosis
Bengisu 1939	♂ 14J.	Gesichtsnavus	Retinitis proliferans
Groeger 1949	♀ 1J.9M.	Striäre, systematisierte Flecken	Nävus des Stromablattes der Iris
Monahan 1967 und Mitarb.	♀ 4J.	Multiples Chorionstom und Hamartom	Kornealtrübung, Aortenisthmusstenose Grand-mal, Blindheit, Taubheit

Mehrere Probeexcisionen ergaben das Bild eines
m u l t i p l e n C h o r i s t o m s und
H a m a r t o m s der Haut und Konjunktiva, sich
in hyperplastischen Talgdrüsen, atypischen apokrinen
Drüsen und unreifen Haarfollikeln manifestierend.

Eine Zusammenfassung der Kardinalsymptome ist in Ta-
belle 1 zu finden.

III. Darstellung des Falles einer striären Phakomatose

1. Krankenbeobachtung

René J., geb. am 10. Juni 1966, Kind

a) Familienanamnese

Vater und Mutter geben auf Befragen an, daß weder Mißbildungen noch Hauterkrankungen bei sich selbst oder Kreise der Verwandten bekannt seien. Die Eltern sind nicht blutsverwandt. Der Pat. hat keine Geschwister.

b) Eigene Anamnese

Das Kind wurde am 10. Juni 1966 geboren. Die Geburt verlief normal. Die Mutter war bei der Geburt des Kindes 22 Jahre alt. Die Schwangerschaft war ohne Komplikationen; außer einer Erkältung im 1. Schwangerschaftsmonat habe die Mutter sich immer wohlfühlt. Sie hat, nach ihren Angaben, keine Medikamente eingenommen und ist, auf besonderes Befragen, nicht an Röteln erkrankt gewesen.

Das Neugeborene zeigte Mißbildungen, die einmal die Haut, zum anderen die Augen betreffen. Der hinzugezogene Hautarzt bezeichnete die Hautveränderungen als Naevi.

Am 25.6.66 wurde das Kind in die Univ.-Augenklinik Erlangen-Nürnberg überwiesen. Dem o p h t h a l m o l o g i s c h erhobenen Befund nach bestand rechts eine Aplasie des Oberlides im Sinne eines Koloboms, Hornhauttrübung mit Pseudopterygium, Mikrophthalmus, sowie völlige Unbeweglichkeit des rechten, nach nasal und oben verschobenen Bulbus. Temporal war die Hornhaut bis ins Pupillengebiet von Naevusanteilen überwachsen. Die Iris reagierte auf Licht, die Linse war klar. Nasal konnte man eine Faltenbildung der Retina erkennen, die Papille war nicht sicher zu beurteilen. Am linken Auge bestand ebenfalls ein Pseudopterygium mit Conusbildung an der Papille und retinalen und präretinalen Blutungen.

Anschließend wurde das Kind in die Univ.-Kinderklinik Erlangen-Nürnberg zur i n t e r n i s t i s c h e n Durchuntersuchung überwiesen.

Der hier am 28.6.66 erhobene Befund gibt an, daß es sich um ein genügend vitales 17 Tage altes Neugeborenes handelte, das auf der rechten Gesichtshälfte hellrote, verrucöse Hautveränderungen zeigte, die bis zur Medianlinie reichen, teils narbenartig, strichförmig, teilweise sogar als nahtartige Hauterhebungen imponieren und sich am rechten Unterarm mit Daumen, an der Innenseite des rechten Beines, am rechten Fuß und an der Fußsohle finden. Die zwischen diesen Hautveränderungen liegenden Partien waren teilweise eingesunken. An den inneren Organen konnte ein sicherer krankhafter Befund nicht erhoben werden. Herzaktionen regelmäßig, Lungen seitengleich beatmet, Abdominalorgane ohne Befund, keine Leber- oder Milzschwellung. Das Reflexverhalten war altersgemäß, die Primitivreflexe auslösbar.

Der Röntgenbefund des Schädels a.p. und seitlich ergab: relativ großer Hirnschädel, parietal weit ausladendes Schädeldach, im Fronto- und Occipitalbereich großflächige Aufhellung der Knochenstruktur mit breit klaffenden Nähten, dünne Corticalis mit kalkarmen Schädelsknochen. Es handelt sich um einen Lückenschädel mit breiten Nahtdehiszenzen bei allgemeiner Osteoporose. Die Röntgenaufnahme des Beckens

mit beiden Beinen zeigte einen Beckenhochstand links, die linke Gelenkpfanne unvollständig ausgebildet, auffallende meißelförmige Metaphysen im Bereich der Femur- und Tibiaknochen. Eine Hüftdysplasie war nach dem erhobenen Befund nicht sicher auszuschließen, da sie erst nach Erscheinen der Femurkopfknochen im Alter von 4 bis 5 Monaten verifiziert werden kann.

Der histologische Befund einer reiskorn-großen Hautexcision zeigte eine papilläre Verwerfung der Epidermis. Interpapillär fanden sich parakeratistische Lamellen, die teilweise säulenartig geschichtet waren. Seitlich an diese papillären Formationen angrenzend wies die Epidermis eine geringgradige Akanthose auf. Das Corium enthielt reichlich Schweißdrüsen, sowie Talgdrüsen. Es ist das Bild des hyperkeratotischen Papilloms. (Pathol.-Institut der Univ.Erlangen-Nürnberg, Prof.ELSTER).

Am 13.9.66 beobachteten die Eltern erstmals kurze Zustände von Bewußtlosigkeit und Zuckungen im Gesicht. Danach ließe das Kind den rechten Mundwinkel hängen. Die Dauer der Anfälle wurde mit einer Minute angegeben. Sie hätten sich mehrmals wiederholt.

Nach ambulanter Vorstellung des Kindes in der Univ.-Kinderklinik Erlangen-Nürnberg, wurde es für den 22.9.66 wiederbestellt und blieb bis zum 30.9.66 zur stationären Beobachtung. Zu den bereits aufgeführten symptomatischen Erscheinungen, die unverändert vorhanden waren, ergab die **e l e k t r o e n c e p h a l o - g r a p h i s c h e** Untersuchung steile Zwischenwellen, die rechts vorne zu sehen waren. Jedoch konnten andere Störungen, insbesondere Krampfpotentiale, nicht diagnostiziert werden. Das **B l u t b i l d** und der **U r i n b e f u n d** des Kindes ergaben keine pathologischen Werte. Die Untersuchung des Serums auf Toxoplasmose und Listeriose fielen negativ aus; der Calciumwert und der Nüchternblutzucker waren im Bereich der Norm; die Wassermannsche Reaktion war negativ; ebenfalls negativ war die Tuberkulinprobe. Auch die **R ö n t g e n a u f n a h m e** der Wirbelsäule zeigte keine Spaltbildungen oder Verkrümmungen. Eine vorgehaltene Lichtquelle fixierte das Kind deutlich mit dem linken Auge und folgte ihr nach. Nach diesen stationären Beobachtungen wurde der Patient mir einer Gewichtszunahme von 300 g in acht Tagen in die hausärztliche Betreuung wieder entlassen.

Im Alter von 9 Monaten, am 27.2.67, wurde das Kind erneut in der Univ.-Kinderklinik Erlangen-Nürnberg vorgestellt. Die allgemeine Durchuntersuchung ergab das Bild eines eutrophen Säuglings, an dem im Vergleich zur letzten Untersuchung keine grundsätzlichen Befundänderungen festzustellen waren. Jedoch zeigte das rechte Auge eine deutliche Ektropionierung. Das **E c h o e n c e p h a l o g r a m m** ergab ein medianständiges, deutlich erweitertes Ventrikelsystem, bei dem der Durchmesser des III.Ventrikels 10 mm betrug. Der Kopfumfang wurde mit 48 cm (+2 cm über der Altersnorm) angegeben. Nicht näher bezeichnete Stellen von Alopecie fielen am Kopfe auf. Die **R ö n t g e n a u f n a h m e** des Schädels a.p. und seitlich zeigte einen megacephalen asymmetrischen Hirnschädel, dessen Nähte nicht gesprengt waren, der besonders im Bereich der Lambdanäht zahlreiche Nahtknochen aufwies. Es fand sich ein etwa 1 cm

langer Knochendefekt der Kalotte im oberen Occipitalbereich, welcher nicht der kleinen Fontanelle entsprach. Die große Fontanelle war ebenfalls noch offen, die Sella turcica durch Bewegungsunruhe unscharf gezeichnet. Intrakranielle Verkalkungen waren nicht erkenntlich. Die Gesamtbeurteilung dieser Aufnahmen ergab: Megacephalus mit Verdacht auf Lückenschädel. Eine Beckenübersichtsaufnahme zeigte seitengleich angelegte Pfannendächer und normale Neigungswinkel. Die Femurköpfe, von denen der rechte etwas kleiner als der linke war, standen in den Pfannendächern. Die Knochenstruktur im Bereich der proximalen rechten Femuremphyse war aufgehellt und etwas aufgelockert. Die Gesamtbeurteilung ergab keinen Anhalt für eine Hüftgelenksdysplasie.

Am 26.6.67 wurde der jetzt einjährige Knabe erstmalig in der Univ.-Hautklinik Erlangen-Nürnberg vorgestellt. Die Untersuchung brachte keine grundsätzlichen Veränderungen der Hauterscheinungen, gemessen am oben geschilderten Zustand. Die anfangs hellrot imponierenden Hautauflagerungen werden jedoch jetzt als bräunlich bezeichnet. Eine Probeexcision der Haut, entnommen aus der rechten Schulter, zeigte bei der histologischen Untersuchung eine vorwiegend nach oben gerichtete filiforme Akanthose der Epidermis mit mächtiger Hyper-Orthokeratose, eine für das Alter und die Region erheblich vermehrte Anzahl der Talgdrüsen; insgesamt also Zeichen eines Naevus verrucosus et Naevus sebaceus (Univ.-Hautklinik, Prof.HORNSTEIN).

Eine eingehende ophthalmologische Untersuchung, vor allem des rechten Auges, wurde während der dreitägigen stationären Beobachtung des Kindes in der Univ.-Augenklinik Erlangen-Nürnberg im Juni 1968 vorgenommen. Der Befund: Veränderungen des rechten Oberlides im Sinne eines rudimentären Koloboms, vor allem nasal angeborene Hornhauttrübung mit Pseudopterygium. Fundus: nichts Genauereres erkennbar. Mikrophthalmus. Bulbus etwas unten liegend und unbeweglich. Links oben am Limbus Pseudopterygium von "fleischigem" Charakter, aber nicht wie ein Limbusdermoid, eher ein Naevus analog der Haut. Pupille rund, sie erweitert sich auf Mydriaticum auf ca. 6 mm. An der Papille zirkulärer grauer Schatten wie bei einem Kolobom, außerdem radiäre lachenartige Blutung temporal unten, daneben noch mehrere retinale und präretinale

Blutungen am hinteren Pol, davon eine in der Macula. Eine zweite h i s t o l o g i s c h e Untersuchung wurde am 21.6.68 in der Univ.-Hautklinik Erlangen-Nürnberg durchgeführt. Als Excisionsstelle wurde die Conjunktiva des linken Auges gewählt. Befund: jedes der beiden Excitate ist zur Hälfte von typisch gestaltetem Conjunktivalepithel überzogen, unter dem sich abschnittsweise ein dichtes entzündliches Zellinfiltrat findet. Dieses grenzt unmittelbar an das Epithel an, welches hier deutlich abgeflacht und frei von Becherzellen ist. Es handelt sich im wesentlichen um Lymphocyten und lymphoide Reticulumzellen. Die tieferen Schichten der Tunica propria sind frei von entzündlichen Infiltraten. Dagegen finden sich lobuläre Acini vom serösen Typ der Tränendrüsen, teils von Bindegewebe, teils von Fettgewebsläppchen umgeben. In der Nachbarschaft finden sich aufgesplitterte glatte Muskelfasern inmitten fibrösen Bindegewebes, ferner erweiterte Gefäße und kleine Nervenstämmchen, durchwegs in ihrer Struktur unauffällig. Keine entzündlichen Infiltrate, lediglich etwas vermehrte Mastzellen. Nachzutragen sind einige subepitheliale Nester von erweiterten Blutgefäßen, durchwegs frei von Entzündung. Talgdrüsen, Talgdrüsenrudimente oder pathologisch verfettete Epithelzellen sind nirgends nachweisbar (Prof.HORNSTEIN). Ein zweites E c h o e n c e p h a l o g r a m m wurde am 20.9.68 in der Univ.-Kinderklinik Erlangen-Nürnberg aufgenommen. Es zeigte keine Veränderungen gegenüber der ersten Untersuchung vom 27.2.67

c) Allgemeinbefund

Am 19.11.68 erfolgte die zum jetztigen Zeitpunkt letzte Untersuchung des Kindes in der Univ.-Hautklinik Erlangen-Nürnberg. Der fast 2 1/2jährige Junge macht einen guten Allgemeineindruck. Er ist lebhaft und an seiner Umgebung rege interessiert. Er unterscheidet sich nicht darin von Kindern gleichen Alters. Auffallend sind jedoch der parietal beiderseits breite Schädel und die stark gewölbte Stirn. Der Kopf erscheint größer als es der Altersnorm entspricht. Das Kind hatte noch keine der üblichen Kinderkrankheiten. Die ersten Anfänge des Laufens liegen bei 1 1/2 Jahren, die des Sprechens bei 1 3/4 Jahren. Der erste Zahn zeigte sich mit Vollendung des ersten Lebensjahres. Die Pockenschutzimpfung wurde

nicht durchgeführt. Die BCG-Impfung und eine Tetanusprophylaxe hat der Knabe erhalten. Die im September 1966 erstmalig beobachteten Zustände von Bewußtlosigkeit sind nach Angaben der Eltern nicht mehr so ausgeprägt und weniger häufig. Diese Erscheinungen zeigen sich unabhängig vom Tagesrhythmus und stehen mit einer Ermüdung des Kindes in keinem Zusammenhang.

d) Hautstatus (Abb.1a)

Kopf: Über und hinter dem rechten Ohr findet sich ein Bezirk (6cm hoch, 4cm breit) von Hypotrichose; die Haare sind hier heller als in der Umgebung. Der Haaransatz ist beiderseits gleichhoch. Ebenso existieren am Hinterkopf (4cm x 3cm) und im Bereich des rechten Scheitelbeines (Durchmesser 1cm) haararme Stellen. Auf der rechten Wange imponieren karamelbraune, flächenhafte, etwas erhabene Veränderungen der Haut von verrucöser Beschaffenheit. Auf dem Nasenrücken verläuft bis zur Stirn, und diese geringfügig mit einschließend, eine striäre narbenartige Erhebung, die unter den gleichen Erscheinungen von der Unterlippe bis zur Kinns Spitze zieht. Die Ohren sind von gleicher Größe (4,7cm), die Ohrläppchen sind frei.

Hals: Die rechte Seite des Halses wird von einer vom Kieferwinkel ausgehenden, wirbelförmig verlaufenden erhabenen Hautveränderung überzogen, die sich, breiter werdend, bis zur Mittellinie des Halses erstreckt und diese geringfügig überschreitet. Die Farbe ist bräunlich. Die Erhebung fühlt sich rau gummiartig an.

Stamm und Extremitäten: Unter dem rechten Schlüsselbein findet sich wiederum ein unregelmäßig begrenzter Herd von der gleichen Beschaffenheit, wie er schon auf der rechten Wange zu finden war. Er reicht nur bis zur Mittellinie des Sternums. Striär, in unterbrochener Linie, nahtartig, am rechten Ohr beginnend und nach medial abwärtslaufend, weitere Veränderungen der Haut. Sie erfassen die Dorsalseiten des rechten Daumens, des Zeige- und Mittelfingers. Ähnlich, in nur wenig unterbrochener Linie, die gleichen Erscheinungen am rechten Bein und Fuß: beginnend in der Leistenbeuge, das Scrotum etwas mit einbeziehend, an der medialen Seite des Ober- und Unterschenkels bis hin zur Ferse



Abb. 1a

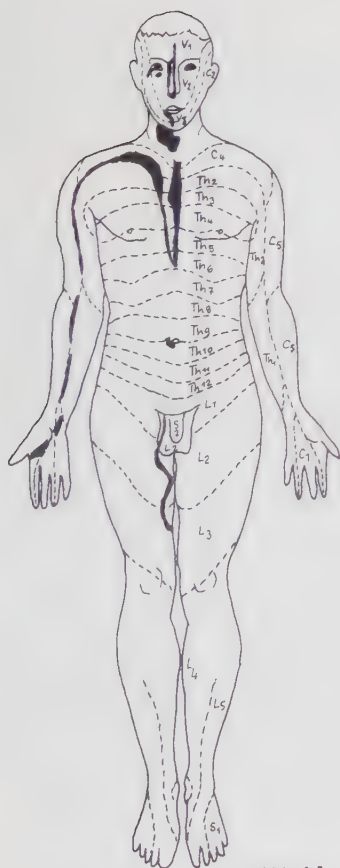


Abb. 1 b

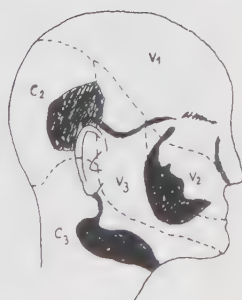


Abb. 2

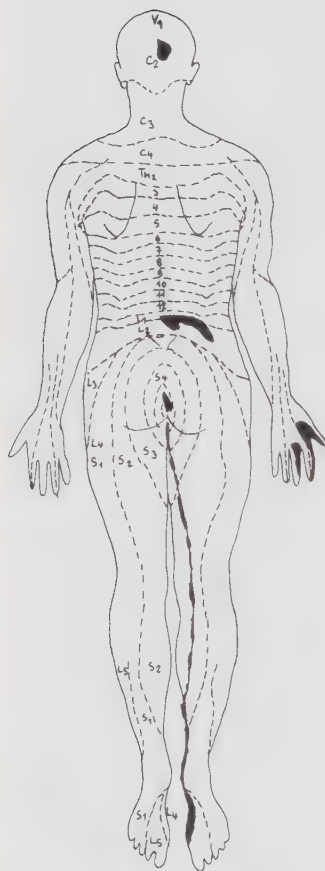


Abb. 3

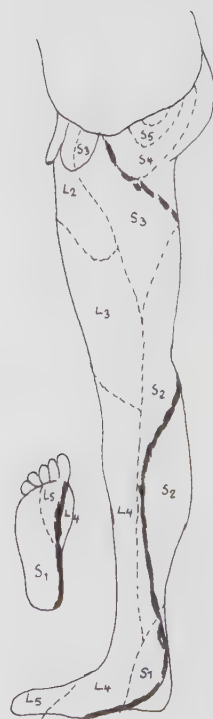


Abb. 4

verlaufend und dann weiter an der medialen Kante der Plantarfläche des Fußes entlang bis zur Großzehe. Im Bereich des rechten Gesäßbackens wieder eine kleinere, annähernd kreisrunde Veränderung. In der Analfurche strichförmige, 4cm lange, die Analschleimhaut berührende Hauterhebung.

Nach Eintragen der flächenhaften und striären Hautveränderungen des Kindes in das Dermatomschema nach Schliak hat sich gezeigt, daß nur im Bereich des rechten Armes eine Abhängigkeit der Dermatoze vom Gebiet der radikulären Innervation besteht. (Siehe Abb.1 bis 4)

e) Weitere Befunde

Die Augen zeigen den von der Univ.-Augenklinik Erlangen-Nürnberg vier Monate vor der in der Hautklinik im November 1968 durchgeführten Untersuchung erhobenen Befund.

Die Untersuchung der Thorax- und Bauchorgane ist auskultatorisch, perkutorisch und palpatorisch unauffällig. Reflexverhalten: ASR und PSR sind gut, BSR und TSR sind mäßig auslösbar. Babinski'sches Zeichen beiderseits negativ.

Für die zellkernmorphologische Geschlechtserkennung wurde die Untersuchung von Oberflächenepithel aus der Mundschleimhaut vorgenommen. Der Barr-Test ergab: links 5% chromatin-positiv, rechts 3% chromatin-positiv.

Am 3.2.69 wurde das Kind einer erneuten o p h t h a l m o l o g i s c h e n Untersuchung unterzogen.

R e c h t e s Auge: das Auge ist nach innen fixiert um ca. 20°. In der Mitte des Oberlides, besonders nach nasal, tumorartige Veränderung der Conjunktiva. Die Hornhaut ist temporal und besonders unten von Bindehautnaevus überzogen. Nur bei Blick nach unten ist eine geringste Bewegung der Conjunktiva zu erkennen. L i n k e s Auge: großer temporaler Pigmentkonus.



Abb. 5



Abb. 6

(nach Blaschko)

IV. Diskussion

Die vorliegende Krankenbeobachtung entspricht einer einseitigen striären Phakomatose der Haut mit okulärer, ossärer und cerebraler Beteiligung. Bevor das Krankheitsbild unseres Patienten und der vorliegenden Fälle diskutiert wird, soll wegen seiner grundsätzlichen Bedeutung der VII.Congress der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft zu Breslau im Mai 1901 erwähnt werden, der "die Nervenverteilung in der Haut in ihrer Beziehung zu den Erkrankungen der Haut" zum Thema hatte. Hier wurde, wie schon unter Abschnitt II/2 ersichtlich, unter Mitarbeit bedeutender Dermatologen der damaligen Zeit zu Fragen, die striären Dermatosen betreffend, Stellung genommen. Es ist auffallend, wie man sich in besonderem Maße um die Jahrhundertwende mit diesem Gebiet der Dermatologie beschäftigte; in umfangreichen Demonstrationen konnte die Vielfalt der Formen von linear oder zoniform angeordneten Hautveränderungen gezeigt werden. Unter diesen demonstrierten Fällen fanden sich zwei Patienten, deren striäre Hautveränderungen überraschend mit der Dermatose im Gesicht unseres Patienten übereinstimmt (vergl.Dermatomschema und die Abb.5 und 6). Bei diesen Fällen ist der wirbelartige striäre Verlauf der Hautveränderung vom Ohr über den Angulus mandibularis bis zur Halsmitte auffallend. v.ESMARCH und KULENKAMPFF (Abb.5) reihen ihren Fall den elephantiastischen Formen der Naevi zu; JACKSON (Abb.6) gibt seinem Fall die nosologische Bezeichnung Naevus lipomatodes.

Bei der epikritischen Gegenüberstellung unseres Patienten zu den 7 Fällen seines Typs, ist das Betroffensein des Gesichtes einschließlich des Halses besonders imponierend. So fanden sich Veränderungen an der Stirn in 4, an der Wange in 3, am Kinn in 3, am Ohr in 3 und am Hals in 5 der beschriebenen 8 Fälle. In 4 Fällen erstreckte sich die Hautveränderung auf Teile des Stammes, wobei der Thoraxbereich bevorzugt erscheint. Die obere Extremität war in 3, die untere nur in 2 Fällen betroffen; allerdings ist hier die Mitbeteiligung der Ferse in beiden Fällen beachtenswert. SOLOMON beschreibt in einer Sammlung von 12 Fällen allein 6 mit striären Hautveränderungen an den Beinen.

Die Farbe der Effloreszenzen wird, wenn von den Autoren angegeben, übereinstimmend mit hellrot, rot, gelbrot und braunrot bezeichnet. Nur einmal, in Fall 1, wird von schwärzlicher Pigmentierung gesprochen.

Bedauerlicherweise waren von der größeren Zahl der Autoren keine Untersuchungsergebnisse über die Histologie der Hautveränderungen mitgeteilt worden. Bei jenen aber, wo eine histologische Untersuchung vorgenommen worden war, zeigten sich übereinstimmend zahlreiche hyperplastische Talgdrüsen und eine Verdickung des Stratum corneum. Da Talgdrüsen im Kindesalter noch nicht angelegt, bzw. noch unterentwickelt sind und eine Entfaltung erst in der Pubertät einsetzt, handelt es sich bei den beschriebenen Fällen und bei unserem Patienten um eine Überschußbildung.

Einen besonderen Akzent erfährt die Tatsache, daß bei unserem Patienten neben der okulären und cerebralen eine ossäre Veränderung vorliegt, indem nämlich LEIBER und OLBRIK bei ihrer Präzisierung des Begriffes Phakomatose das "congenitale ektodermaldysplastische Krankheitsbild" betonen, hier es sich im Gegensatz dazu aber um eine mesenchymale Veränderung handelt. Der Röntgenbefund des Schädels unseres Patienten ergab einen Lückenschädel mit breiten Nahtdehiszenzen bei einer allgemeinen Osteoporose.

Auch SOLOMON fand bei 10 von 12 Patienten Skelettveränderungen. Allein bei 50% der Fälle wurden Skoliosen der BWS und der LWS gefunden, zweimal trat eine coxa valga auf. SOLOMON äußert sogar die Vermutung, daß hier ein Syndrom vorliege.

PACK und SUNDERLAND stellten schon 1941 durch 16 Jahre lange Beobachtungen die Hypothese auf, daß die Hautveränderungen Teil eines Syndroms sind, das epidermale Naevi und congenitale Skelett- und ZNS-Abnormitäten einschließt.

Eine Beteiligung der Augen am Krankheitsbild wurde besondere Aufmerksamkeit zugewendet. Wir finden vom Strabismus bis zur Blindheit eine große Variationsbreite. Bei der Durchforschung der 7 Fälle vom Typ der eigenen Beobachtung ist das Auftreten eines Kolobom des Lides oder der Chorioidea in 3 Fällen, eines Pterygium oder einer pterygiumartigen Wucherung in 2 Fällen und einer Ptosis des Oberlides hervorzuheben. SOLOMON findet die Ptosis und das Pterygium häufiger.

Auf das Zusammengehen von Gesichtснаevus und Netzhauterkrankungen durch Gefäßbeteiligung weist bereits BENGISU hin. TANINO erwähnt 21 Fälle von Augenmelanose kombiniert mit Hautnaevi. Er berichtet auch über 26 Fälle aus eigener Beobachtung von Augenmelanose bei Naevus fusco-coeruleus ophthalmo-maxillaris OTA.

Eine cerebrale Beteiligung bei einseitiger striärer Dermatoze wurde bei 3 der 8 detailliert erfaßten Fälle gefunden. Dabei handelte es sich um Grand-mal bei 2 Patienten; bei unserem Patienten dürfte es sich nach der Schilderung der Eltern um Absencen handeln. SOLOMON hat in diesem Zusammenhang Jackson-Anfälle beobachtet.

In der Literatur konnte nur in 2 Fällen eine Beteiligung des Gehörapparates gefunden werden: bei MONAHAN und bei SOLOMON. Beide Male handelte es sich um Taubheit.

Veränderungen der Brust- und Bauchorgane wurden ebenfalls nur selten beobachtet. MONAHAN fand eine Aortenisthmusstenose, SOLOMON eine Hepato-Splenomegalie.

Bei der genauen Betrachtung der geschilderten Zusammenhänge scheint der eigene Fall denen von MONAHAN und von SCHUMACHER am nächsten zu kommen (siehe Tabelle 2). Bei allen 3 Fällen finden wir eine Beteiligung der Stirn, des Halses; bei 2 Kindern eine Hautveränderung an der Wange mit fast übereinstimmender Lokalisation. Die Farbe der Effloreszenzen wurde übereinstimmend mit gelbrot, bzw.hellrot, das sich später bräunlich

färbte, angegeben. Die histologischen Untersuchungen weisen in den genannten Fällen zahlreiche hyperplastische Talgdrüsen und eine Verdickung der Hornschicht nach. Weiter zeigten sich bei allen 5 Patienten Kolobome und bei 2 von ihnen ein Pterygium. 2 Patienten hatten Skelettveränderungen. Anfallsleiden wurden ebenfalls in 2 Fällen notiert. Nur das von MONAHAN beschriebene Mädchen hatte noch gravierendere Symptome, nämlich Taubheit, Blindheit und eine Aortenisthmusstenose.

Auf die auffallende lokale Übereinstimmung der Hautveränderungen im Gesicht und am Hals wurde bereits hingewiesen. In der Arbeit von SCHUMACHER und Mitarbeitern wird für die Naevuslokalisation im Gesicht- und Hals- teil eine in den ersten Monaten erfolgte Störung der Verwachsungsvorgänge der Epidermisleisten an Stelle embryonaler Fissuren als entscheidende Ursache angenommen. Doch muß auch dies eine formalgenetische Hypothese bleiben. Auch SOLOMON konnte eine klare genetische Basis für den linearen epidermalen Naevus nicht festlegen. COCKAYNE meint, daß eine genetische Basis doch für einige der Naevi da sein müßte - wenn auch nicht für alle. Er nimmt an, daß einige Naevi als ein abnormales dominantes Gen vererbt werden. Ein Vererbungsmodus konnte aber bisher noch nicht festgestellt werden.

V. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wurde über einen 3jährigen Patienten mit dem Krankheitsbild einer einseitigen striären Phakomatose mit okulärer, ossärer und cerebraler Beteiligung berichtet, der bereits im Alter von 1 Jahr und 5 Monaten von HORNSTEIN und WOLLENSAK in Erlangen vorgestellt worden war. Es handelte sich um ein Krankheitsbild, das einer bekannten Phakomatose nicht zuzuordnen ist.

Das Betroffensein ektodermaler und mesenchymaler Anteile war auffallend. 7 ähnlich gelagerte Fälle der Literatur wurden dargestellt; der eigene Fall wurde in einem besonderen Abschnitt zur Darstellung gebracht. Anschließend wurden Parallelen zu den beschriebenen Erscheinungsbildern herausgearbeitet, wobei sich zeigte, daß eine Beteiligung des Kopfes, einschließlich der Augen, des Skelettes und des ZNS primär in den Vordergrund trat. Die Frage nach der Abhängigkeit der Dermatose vom Gebiete der radikulären Innervation konnte nur in einer Extremität bejaht werden. Die Ursache der Entstehung der striären Naevi ist trotz zahlreicher Theorien nicht geklärt.

VI. Literaturverzeichnis

1. v.BÄRENSPRUNG : zit.nach Hodara
2. BENGISU, N. : Ein Fall von Gesichtснаevus
verbunden mit einer Retini-
tis proliferans.
Türk.oftalm.Gaz.2, 253, ref.
Zbl.Haut-Geschl.krkh.61, 393,
1939
3. BLASCHKO, A. : Die Nervenverteilung in
der Haut und ihre Beziehungen
zu den Erkrankungen der Haut.
Beilage zu den Verhandlungen
der Deutschen Derm.Gesell-
schaft, VII.Congress, Breslau
1901
4. BOHNSTEDT, R.M. : Dermatologie (Medizin von
heute, Tropon-Reihe), 188,
Gießen 1965
5. BOEGEL : zit.nach Blaschko
6. CARNEY, R.G. : Linear unilateral basal-cell
nevus with comedones. Report
of a case.
Arch.of Dermat.65. 471-476,
1952
7. COCKAYNE, E.A. : Inherited Abnormalities of
the Skin and Its Appendages,175
Oxford University Press,
London 1933
8. DAHM, G. : Zur formalen Genese systema-
tisierte Dermatosen.
Arch. klin.exp.Derm. 210,
53-75, 1960

9. DARIER, J. : Grundriss der Dermatologie,
144-147, Springer, Berlin
1913
10. v.ESMARCH, : zit.nach Blaschko
KULENKAMPFF,
11. GASSMANN : zit.nach Blaschko
12. GERHARDT, C. : Beobachtungen über neu-
ropathisches Hautpapil-
lom.
Jahrb.Kinderhk.4, 270-274,
1871
13. GOLDSCHMIDT, H. : zit.nach Blaschko
14. GOUGEROT, H. : Conception des Naevi:
Néoplasies bénignes.
Jap.J.of Dermat.40, 39,
1936. Ref.Zbl.55, 539,
1937
15. GROEGER, H.W. : Naevus striatus mit Augen-
beteiligung (Krankendemonstr.)
Arch.f.Dermat.189, 454,
1949
16. HELLER, J. : Verhandlungen der Berliner
Dermatologischen Vereini-
gung (Sitzung v.7.5.1895).
Arch.f.Dermat.32, 247-253,
1895
17. HERXHEIMER, G. : zit.nach Blaschko

18. HODARA, M. : Histol.Untersuchung
eines Falles von Naevus
linearis verrucosus uni-
lateralis.
Monatshefte f.Prakt.Der-
mat.41, 39, 1905
19. HORNSTEIN, O. : Klinischer Bildbericht
WOLLENSAK, J. Erlanger Dermatologenabend
Zeitschr.Haut-Geschl.krkh.
43, 93, 1968
20. HUTCHINSON : zit.nach Blaschko
OPPENHEIMER
21. JACKSON : zit.nach Blaschko
22. JADASSOHN, J. : Bemerkungen zur Histologie
der systematisierten Naevi
und über "Talgdrüsen-Naevi".
Arch.f.Dermat.33, 355-408,
1895
23. Ders. : zit.nach Darier
24. Ders. : Systematisierte Naevi.
Handbuch der Haut-Geschl.krkh.
XII/2, 567-587, Springer
Berlin 1932
25. Ders. : Idiotypische Pigmentanoma-
lien.
Handbuch der Haut-Geschl.krkh.
IV/2, 588, Springer Berlin
1933

26. KITAMURA, K. : Über Hautgeschwülste, Naevi
FURUYA und Phakomatosen.
Hautarzt 7, 297-303, 1956
27. KOPP, C. : zit.nach Blaschko
MANCHOT
28. KUSKE, H. : zit.nach Gotttron
29. LEDERMANN : zit.nach Blaschko
PHILIPPSON
30. LEEMING, J.A.L. : Acquired Linear Naevus
showing histological Fea-
tures of Keratosis Fol-
licularis.
Br.J.Derm.81, 128-130, 1969
31. LEIBER, B. : Die klinischen Syndrome I,
OLBRICH, G. 521
Urban & Schwarzenberg,
München-Berlin-Wien 1966
32. LEVEN, S.R. : Zur Frage von der Entstehung
der menschlichen Muttermähler.
Derm.Wochenschr.77, 873-878,
1923
33. LUTZ, W. : Lehrbuch der Haut- u.Geschl.
krkh., 124,
S.Karger, Basel 1951
34. MARDEN, P.M. : A New Neurocutaneous Syndrome.
VENTERS, H.D. Am.J.of Dis.of Child.,112,
79-81, 1966
35. MEIROWSKY, E. : zit.nach Jadassohn

36. MONAHAN, R.H. : Multiple Choristomas,
HILL, CH.W. Convulsions and Mental
VENTERS, H.D. Retardation as a New
Neurocutaneous Syndrome.
Am.J.of Ophthalm.529/11-
532/14, 1967
37. NEUMANN, J. : zit.nach Blaschko
38. PACK, G.T. : Naevus Unius Lateris.
SUNDERLAND, D.A. Arch.Surg.43, 341-375,
1941
39. PHILIPPSON, L. : zit.nach Hodara
40. POEHLMANN, A. : Über systematisierte line-
äre Neurodermitis.
Derm.Wochenschr. 120, 806-
810, 1949
41. POTT : zit.nach Blaschko
42. ROBINSON, H.M.jr. : Keratosis follicularis.
Report of a Case.
Arch.of.Derm.62, 137-141,
1950
43. RONA : zit.nach Blaschko
44. RUETE, A. : Ikonographia Dermatologica.
Urban & Schwarzenberg, Berlin-
Wien. 1906

45. SCHIFFER, K.H.
WEBER, G. : Beziehungen zwischen Krankheiten der Haut und des Zentralnervensystems.
In: Gottron-Schönfeld,
Dermatologie und Venerologie
Bd.IV, 1058-1135,
Thieme, Stuttgart 1960
46. SCHOLTZ, W. : zit.nach Jadassohn
47. SCHUMACHER, P.
ENGELHARDT, W. : Beitrag zur Genese angeborener Muttermäler.
Krankheitsforschung 2, 311-326, 1926
48. SIEMENS, H.W. : Untersuchungen über die Ätiologie der Naevi.
Arch.of Derm.145, 207-210, 1924
49. Ders. : Keratosis follicularis im Bereich eines streifenförmigen (systematisierten) Naevus depigmentosus.
Hautarzt 16, 425-426, 1965
50. SOLOMON, L.M.
FRETZIN, D.F.
DEWALD, R.L. : The Epidermal Naevus Syndrome.
Arch. of Derm.97, 273-285, 1968
51. SPIETHOFF, B. : Strichförmiger Naevus verrucosus.
Dem.ref.Zbl.Haut-Geschl.krkh.
18, 830, 1926
52. STRASSER, P. : Beitrag zur Kenntnis der systematisierten Naevi.
Arch.f.Derm.66, 21-40, 1903

53. TANINO, H. : Über eine in Japan häufig
vorkommende Naevusform.
Ref.Zbl.Haut-Geschl.krkh.
66, 555, 1941
54. TUTON : zit.nach Blaschko
55. WAELSCH : zit.nach Blaschko

* * *

Ich danke Herrn Prof.Dr.O.Hornstein
für die Überlassung des Themas und für
alle freundlich gegebenen Anregungen herzlich.

Lebenslauf

Am 26. April 1933 wurde ich, Ernst-Uwe Wagner, als Sohn des Homöopathen Curt Wagner und seiner Ehefrau Johanna, geb. Schray, zu Weida in Thüringen geboren. Nach vier Volksschuljahren besuchte ich von 1943 bis 1945 die Oberschule zu Weida. Nach der sowjetischen Besetzung Mitteldeutschlands wurde eine Einheitsschule mit Oberstufe gebildet, die ich bis Herbst 1948 besucht habe.

Ab November 1948 wurde ich Schüler der Freien Waldorfschule Stuttgart und legte dort im Sommer 1952 die Reifeprüfung ab.

Danach folgte das Studium der Musik, das ich im Einzelunterricht und an der Hochschule für Musik in Stuttgart betrieb.

Im Sommer 1960 begann ich in Erlangen an der Friedrich-Alexander-Universität das Studium der Humanmedizin, wo ich im Juli 1963 das Vorphysikum, im Mai 1965 das Physikum und im Juli 1968 das medizinische Staatsexamen ablegte.

Vom Dezember 1968 bis Juli 1970 leistete ich die Medizinalassistentenzeit und einige Monate Assistenzzeit am Krankenhaus Kempen (Ndrh.) ab. Seit Juli 1970 bin ich als Assistenzarzt am Ludwig Noll-Krankenhaus in Kassel tätig.

Seit 1962 bin ich mit Elke Friedrich aus Weida verheiratet. Wir haben zwei Kinder.

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990
